

Несмотря на проводимые лечебные мероприятия, состояние прогрессивно ухудшалось, что привело к летальному исходу ребенка Н. в возрасте 15 суток.

Патологоанатомический диагноз: «Врожденный порок развития легких: врожденные легочные лимфангиэктазии (лимфангиоматозные кисты). Врожденная гнойная пневмония смешанной бактериально-грибковой этиологии (клинически *Staphylococcus haemolyticus*, *Enterococcus faecalis*, *Candida albicans*). Венозное полнокровие вещества головного мозга и внутренних органов. Острый респираторный дистресс-синдром: полные и частичные ателектазы в легких, гиалиновые мембраны в просвете альвеол и мелких бронхов. Напряженный спонтанный пневмоторакс справа (дренирован 21.06.2019 г.). ДВС-синдром: фибриновые тромбы в сосудах микроциркуляторного русла; внутриальвеолярные и интерстициальные кровоизлияния в легких. Ишемически-гипоксическая энцефалопатия. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов и межлесточный отек миокарда. Острый диффузный отек головного мозга. Закрытый перелом правой ключицы в родах».

Выводы

В механизме развития данного заболевания имело место нарушение оттока лимфы в связи с расширением лимфатических сосудов легкого, которое привело к тому, что лимфа скапливалась в межлесточной ткани легкого, что затрудняло газообмен и привело к компенсаторному растяжению структур легочной ткани с формированием воздушных кист.

Данный случай демонстрирует сложность ранней диагностики такой редкой патологии, как врожденная лимфангиэктазия легких, которая при двустороннем поражении легких быстро привела к гибели ребенка в возрасте 15 суток.

ЛИТЕРАТУРА

1. Acquired Lymphangiectasis Following Surgery and Radiotherapy of Breast Cancer/ Angoori Gnaneshwar Rao // Indian J Dermatol. — 2015. — Jan–Feb № 60(1).
2. Bandino, J. P. What is your diagnosis? Acquired cutaneous lymphangiectasia / J. P. Bandino, C. M. Hivnor, W. C. Cragun // Cutis. — 2012. — Dec. № 90(6).
3. Первичная лимфангиэктазия желудочно-кишечного тракта / Э. М. Эседов [и др.] // Терапевтический архив. — 2018. — № 3.

УДК 616.72-002-036.12-085(476.2)"2014/2019"

БИОЛОГИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ЮВЕНИЛЬНОГО ИДИОПАТИЧЕСКОГО АРТРИТА НА БАЗЕ УЧРЕЖДЕНИЯ «ГОМЕЛЬСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА» ЗА ПЕРИОД С 2014 ПО 2019 ГГ.

Бубневич Т. Е.,¹ Бильская Н. Л.²

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

²Учреждение

«Гомельская областная детская клиническая больница»

г. Гомель Республика Беларусь

Введение

Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) является самым распространенным заболеванием в детской ревматологии и по данным мировой статистики диагностируется у 0,05–0,6 %. По итогам работы кариоревматологической службы в 2019 г. в Гомельской области на диспансерном учете находилось 116 человек с диагнозом ЮИА, из них дети-инвалиды — 95 [1]. Медикаментозная терапия ЮИА включает использование нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), антиметаболитов, обладающих цитостатическим эффектом (метотрексат), препаратов из группы глюкокортикостероидов (ГКС) — преднизолон, метилпреднизолон. Эффективность базовых лекарственных

средств для контроля за ревматическими заболеваниями давно доказана во многих placebo-контролируемых исследованиях [2, 3].

Новым направлением в терапии ЮИА является внедрение биологических препаратов в практику детской кардиоревматологии. Назначение препаратов данной группы наиболее эффективно на ранней стадии заболевания, так как улучшаются прогнозные показатели. Использование на поздних стадиях болезни биологической терапии может привести к стойкой ремиссии и улучшить качество жизни [2, 3].

Цель

Оценить эффективность биологической терапии пациентам с ЮИА в У «ГОДКБ» за период с 2014 по 2019 гг.

Материал и методы исследования

В ходе исследования анализировались следующие показатели: число суставов с признаками активного воспаления, число суставов с ограничением функции, параметры физического развития, динамика показателей СОЭ и концентрации СРБ. Проводилось определение индекса активности болезни (DAS28), функциональной активности пациентов в соответствии с критериями Штейнброекера, оценка интенсивности боли (с помощью 100 мм визуальной аналоговой шкалы — ВАШ), оценка функциональной способности с помощью опросника CHAQ. Статистическая обработка данных проводилась при помощи программ Microsoft Excel.

Результаты исследования и их обсуждение

В исследование включены 15 пациентов, находящихся на биологической терапии, среди них 5 мальчиков и 10 девочек. Возраст пациентов от 6 до 17 лет. Дебют ЮИА приходился на возраст от 1 года до 7 лет. До назначения биологической терапии все дети получали патогенетическую терапию метотрексатом в дозе 10–15 мг/м² и ГКС до 0,3–0,5 мг/кг по преднизолону. Следует отметить, что снижение дозы ГКС приводило к росту активности заболевания. Всем пациентам проводились внутрисуставные инъекции ГКС кратностью от 1 до 6 раз в год. Длительность патогенетической терапии в среднем составила $5 \pm 1,5$ года. Через год после начала биологической терапии данные распределились следующим образом — 9 детей с низким гармоничным уровнем физического развития, 2 — с низким дисгармоничным уровнем, 3 — со средним гармоничным уровнем физического развития, 1 — с резко дисгармоничным уровнем физического развития с задержкой роста. У 13 из 15 детей достигнута ремиссия, удалось отменить терапию ГКС. У 2 пациентов ремиссия не была достигнута. В одном случае ребенок с системным вариантом ЮИА получал терапию тоцилизумабом в течение 3 лет. С течением времени произошла трансформация системного варианта в полиартикулярный, активность средней степени, сохранялся риск эрозии суставов. С апреля 2018 года ребенок переведен на терапию энбрелом. Через 1 год — минимальная степень активности, риска эрозий суставов нет. ГКС отменен. Второй ребенок наблюдался с полиартикулярным вариантом ЮИА и в течение 2 лет получал адалимумаб. На фоне проводимой терапии сохраняется высокая степень активности заболевания, высокий риск развития эрозий. ГКС не отменены. В плане — с 2020 г. для данного ребенка переход на терапию тоцилизумабом.

Согласно результатам исследования в 13 случаях из 15 через год наблюдалось полное исчезновение признаков гиперкортицизма у детей, до этого их имевших. У 13 из 15 пациентов наблюдалось снижение утренней скованности, уменьшилась контрактура суставов, увеличилась амплитуда движений. Нормализовались гематологические критерии. Всем детям проводился расчет индекса активности болезни (DAS28) через 3 месяца и 1 год после начала лечения. DAS28 через 1 год снизился у 13 пациентов. Двум пациентам проведена отмена препарата (адалимумаб) после 3 лет использования в связи со входом в ремиссию (продолжают патогенетическую терапию метотрексатом). У одного ребенка через 4 месяца после отмены адалимумаба наблюдался рецидив заболевания: прогрессирующее суставное синдром, высокая лабораторная активность.

Оценка состояния здоровья ребенка проводилась согласно опросного лист (СНАQ) до назначения ГИБП и через 1 год проводимой комбинированной терапии. В течение года наблюдалось расширение активности в повседневной жизни. Оценка интенсивности боли проводилась согласно ВАШ (до назначения ГИБП — 1,35, через 1 год — 0,25). На фоне терапии ГИБП наблюдается снижение интенсивности и полное исчезновение болевого синдрома у большинства детей (до назначения ГИБП — 75, через 1 год — 10).

Динамика уровня СОЭ — до начала биологической терапии среднее значение составляло 24 мм/ч, после начала биологической терапии — 10 мм/ч. Среднее количество лейкоцитов — 19,1 и $7,3 \times 10^9$ /л соответственно. С-реактивный белок — 22,7 и 0,2 мг/л соответственно.

Каждые 6 месяцев дети, получающие биологическую терапию, проходят обследование фтизиатром: проводятся туберкулиновые пробы (реакция Манту, Диаскин-тест), при необходимости рентгенограмма органов грудной клетки. В ходе нашего наблюдения у одного ребенка выявлено тубинфицирование, назначалась превентивная специфическая терапия в течение 6 месяцев. На все время лечения у фтизиатра оформлен медицинский отвод от проведения биологической терапии. Через 6 месяцев терапия адалимумабом возобновилась.

Выводы

Применение биологической терапии достоверно снизило воспалительную активность, прервало прогрессирование заболевания и повысило активность пациентов. Благодаря отмене препаратов ГКС исчезли явления гиперкортицизма, нормализуется уровень физического развития. Исследование показало, что ответ пациентов на терапию был достаточно быстрым и в 13 из 15 случаев привел к длительной ремиссии, что позволяет рассматривать биологическую терапию как крайне перспективное направление в патогенетическом лечении ЮИА. Сегодня по неизвестным причинам небольшая часть пациентов не отвечает на терапию, однако ученые работают над этой проблемой, и ее решение считается лишь временной задачей.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Беляева, Л. М.* Болезни суставов у детей: Методическое пособие / Л. М. Беляева, И. Д. Чижевская. — Минск: «ДокторДизайн», 2015. — 112 с.
2. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М. А. Школьниковой, Е. И. Алексеевой. — М., 2011. — 503 с.
3. Ревматические болезни у детей: клинич. рекомендации для педиатров / под ред. А. А. Баранова, Е. И. Алексеевой // Союз педиатров России, ФГАУ Науч. центр здоровья детей Минздрава России, ГОУ ВПО Первый Московский гос. мед. ун-т им. И. М. Сеченова Минздрава России. — М.: ПедиатрЪ, 2016. — 144 с.

УДК 616.346.2–079.4–053.4/6

ПЕРВИЧНЫЙ АНАЛИЗ АДАПТИРОВАННОЙ ШКАЛЫ AIRS В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ОСТРЫХ БОЛЕЙ В ЖИВОТЕ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 5–17 ЛЕТ

Вакульчик В. Г.¹, Стацкевич С. Ю.², Худовцова А. В.²

¹Учреждение образования

«Гродненский государственный медицинский университет»,

²Учреждение здравоохранения

«Гродненская областная детская клиническая больница»

г. Гродно, Республика Беларусь

Введение

Неудовлетворенность результатами дифференциальной диагностики острых болей в животе у детей, высокий уровень негативных аппендэктомий, большое количество диагностических лапароскопий диктует необходимость поиска новых методов диагностики